

XXXIII Reunión da Sociedade Galega de Neuroloxía

Ourense, 5-6 de abril de 2019

COMUNICACIONES ORALES

O1.

Impacto de los bloqueos de la marcha en el grado de autonomía de los pacientes con enfermedad de Parkinson. Resultados del estudio COPPADIS

Feal Paineiras MJ^a, García Sancho C^a, Paz González JM^a, De Deus Fonticoba T^b, Suárez Castro E^b, Aneiros Díaz A^b, Alonso Losada MG^c, Labandeira C^c, Cabo I^d, Seijo M^d, Vázquez Gómez R^d, Lage Castro M^d, López Díaz LM^e, González Ardura J^f, Nogueira V^g, Santos García D^a; COPPADIS Study Group.

^a Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ^b Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ^c Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ^d Complejo Hospitalario de Pontevedra. ^e Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. ^f Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo. ^g Hospital da Costa. Burela, Lugo.

Introducción. Varios factores como edad avanzada, mayor bradicinesia, síntomas axiales más graves y deterioro cognitivo se han sugerido como factores predictivos de dependencia funcional en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). **Objetivo.** Determinar la prevalencia de bloqueos de la marcha en una cohorte de pacientes con EP y establecer su relación con la dependencia funcional. **Pacientes y métodos.** Los datos corresponden a la visita basal de la cohorte de pacientes con EP del estudio COPPADIS-2015. Se consideró paciente con bloqueos de la marcha aquel con una puntuación ≥ 1 en el ítem 3 de la escala FOG-Q (*Freezing of Gait-Questionnaire*). La dependencia funcional se definió como

una puntuación en la ADLS (*Schwab and England Scale for Activities of Daily Living*) $< 80\%$. **Resultados.** De 689 pacientes con EP (edad media: $62,6 \pm 8,9$ años; 59,8% varones), 240 (34,8%) presentaban bloqueos de la marcha y 63 (9,1%) dependencia funcional. El tiempo medio de evolución de la enfermedad era de $5,5 \pm 4,4$ años y el 90,8% presentaban un estadio de Hoehn & Yahr ≤ 2 . El 22,1% de los pacientes con bloqueos de la marcha mostraban dependencia funcional frente al 2,2% de aquellos sin bloqueos de la marcha ($p < 0,0001$). Se observó una correlación moderada entre las escalas FOG-Q y ADLS ($r = 0,56$; $p < 0,0001$). Los bloqueos de la marcha se asociaron a dependencia funcional (OR: 2,53; IC 95%: 1,01-6,34; $p = 0,047$) junto con el estadio de Hoehn & Yahr (OR: 3,01; IC 95%: 1,25-7,27; $p = 0,014$), complicaciones motoras (UPDRS-IV) (OR: 1,19; IC 95%: 1,03-1,37; $p = 0,020$) y función cognitiva (OR: 0,96; IC 95%: 0,94-0,99; $p = 0,004$). **Conclusión.** Los bloqueos de la marcha son frecuentes en la EP y contribuyen a la dependencia funcional.

O2.

Revisión de la encefalitis herpética en el área sanitaria de Ferrol en los últimos diez años

Doporto Fernández A, Expósito Ruiz I, Tuñas Gesto C, Azarkane K, Macías Arribí M, Suárez Castro E, Aneiros Díaz A, Rodríguez Yáñez M, Abella Corral J, Llana González MA

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide/Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La encefalitis herpética

por virus herpes simple supone el 20% de los casos de encefalitis, siendo así una enfermedad infrecuente. Se debe sospechar ante un paciente con cefalea, fiebre, focalidad neurológica y alteración del estado mental, aunque los síntomas son poco específicos. El tratamiento con aciclovir intravenoso es altamente eficaz en la reducción de la mortalidad. **Pacientes y métodos.** Análisis retrospectivo de los pacientes diagnosticados de encefalitis herpética en el área sanitaria de Ferrol en los últimos diez años, recogiendo información sobre sus características demográficas, clínicas, estudios complementarios realizados, tratamientos instaurados y evolución. **Resultados.** Con 11 casos de encefalitis herpética en los últimos diez años, la incidencia anual en nuestra población resultó de 5,5 casos por millón de personas, con una edad media de 60 años y predominio en el sexo femenino. Los síntomas más frecuentes de presentación fueron cefalea, fiebre y alteración del nivel de consciencia. Se encontró PCR positiva para virus herpes simple 1 en el 90% de los pacientes y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo con predominio mononuclear en el 100%. La resonancia magnética mostró alteraciones típicas en la mayoría de los pacientes y el EEG resultó patológico en el 90%. Todos recibieron aciclovir, instaurándose en las 48 horas tras el inicio de los síntomas en un 60% de los casos. **Conclusiones.** En nuestra población encontramos una incidencia de encefalitis herpética ligeramente superior a la publicada en la bibliografía, con un predominio en mujeres. Resulta fundamental un diagnóstico precoz para la instauración del tratamiento con aciclovir, lo que condiciona un mejor pronóstico funcional.

O3.

¿Duermen bien los pacientes con epilepsia?

López Caneda CH^a, Docío Alfaya M^b, Martínez Hervés H^a, Bello Otero L^a, Couso Pazo I^a, Vicente Alba P^a, Castro Vilanova MD^a

^aServicio de Neurología. Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra. ^bFacultad de Medicina y Odontología. Universidad de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela, A Coruña.

Objetivos. Analizar la calidad de sueño de los pacientes epilépticos y su relación con la calidad de vida. **Pacientes y métodos.** Se incluyeron 47 pacientes en los que se recogieron características sociodemográficas, clínicas, de tratamiento, consumo de estimulantes y su relación con la calidad de sueño a través del cuestionario de Pittsburgh (PSQI). Se valoró la calidad de vida y la correlación con la calidad de sueño mediante el cuestionario QOLIE-10. Se utilizaron cuestionarios específicos para evaluar el grado de ansiedad y depresión (escala HADS) somnolencia diurna (escala de Epworth), riesgo de síndrome de apnea obstructiva del sueño (cuestionario de Berlín), grado de insomnio (escala de Atenas) y prevalencia de síndrome de piernas inquietas. **Resultados.** Con un 66% de mujeres, la edad media era de $39,04 \pm 11,19$ años, y la mediana de evolución de la enfermedad, de 19 años (rango intercuartílico: 11-32 años). Con una media de 6,83 en el PSQI, sólo el 34% pudieron ser calificados como 'buenos dormidores' (PSQI < 5). El 27,6% presentaban datos de somnolencia diurna patológica y el 5% fueron clasificados como alto riesgo de síndrome

de apnea obstructiva do sueño. Un 35,9% presentaban datos de ansiedade asociada a peor calidade de sueño ($p < 0,005$), e un 17,9%, signos de depresión según o cuestionario HADS. Únicamente dos pacientes cumprían criterios de síndrome de pernas inquietas. Se observou una peor calidade de vida entre los pacientes con politerapia ($p < 0,05$) e una correlación positiva e significativa en relación a la calidade de sueño ($r = 0,57$; $p < 0,0001$). **Conclusión.** Los pacientes epilépticos presentan una alta prevalencia de trastornos del sueño que producen un efecto negativo en su calidade de vida.

04.

Retos en el diagnóstico de los síndromes de Guillain-Barré y Miller Fisher: una reflexión a través de casos clínicos

Rivero de Aguilar Pensado A^a, Pardo Fernández J^a, Rodríguez Castro E^a, García Sobrino T^a, Vidal Lijó MP^b, Martín Vigo AI^b, Seijo Raposo IM^a, López Traba A^a, Juiz Fernández A^a, García Díaz I^a, Puente Hernández M^c, Fernández Pajarín G^a, Rodríguez Osorio X^a, López González FJ^a, Rivas López MT^a, Cacabelos Pérez P^a, Martínez Vázquez FM^a, Corredra García E^a, Arias Gómez M^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.

Introducción. El síndrome de Guillain-Barré (SGB) e el síndrome de Miller Fisher (SMF) constituyen un espectro clínico heterogéneo de neuropatías agudas inmunomediadas, acompañadas de hallazgos neurográficos característicos, positividad para anticuerpos antigangliósido e disociación albuminocitológica en líquido cefalorraquídeo. Su variabilidad fenotípica en cuanto al síntoma predominante o al patrón de debilidad puede llevar a errores diagnósticos en el caso de presentaciones distintas a la clásica (*chameleons*). Igualmente, otras neuropatías agudas e algunas lesiones en el sistema nervioso central pueden confundirse con un SGB o un SMF (*mimics*).

Pacientes y métodos. Se revisaron los casos de pacientes ingresados en el Servicio de Neurología del Hospital Clínico de Santiago en los últimos cuatro años con SGB o SMF de presentación atípica o con otras patologías neurológicas inicialmente interpretadas como SGB o SMF. **Resultados.** Dos casos de SGB se presentaron con un patrón de debilidad infrecuente (formas faringocervicobraquial e disparexia facial con parestesias, respectivamente), otro como una variante sensitiva pura e otro se acompañó de piramidalismo e disfunción esfinteriana. Un caso de SGB desarrolló complicaciones médicas graves distintas a la insuficiencia respiratoria (SIADH e PRES). Un caso de síndrome de Holmes-Adie, con clínica faciobraquial asociada e anticuerpos antigangliósido, se englobó dentro del espectro SGB-SMF. Un caso de porfiria e otro de mielopatía compresiva cervical simularon un SGB. Un caso de enfermedad de Lyme simuló un SMF. **Conclusiones.** El reconocimiento de los fenotipos infrecuentes de SGB e el SMF permite establecer un diagnóstico e tratamiento precoces. El conocimiento de las principales entidades simuladoras de SGB e SMF ayuda a realizar el correcto diagnóstico diferencial.

05.

Criterios 5-2-1: una herramienta de cribado sencilla para la identificación de pacientes con enfermedad de Parkinson que precisan optimización del tratamiento

Suárez Castro E^a, De Deus Fonticoba T^a, Aneiros Días A^a, Santos García D^b

^aHospital Arquitecto Marcide/Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ^bComplejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Introducción. Los criterios 5-2-1 (cinco tomas diarias de levodopa, dos horas diarias en *off* e una hora con discinesias incapacitantes) se han propuesto para el diagnóstico de enfermedad de Parkinson (EP) avanzada. **Objetivo.** Comparar, en pacientes con EP e criterios 5-2-1 positivos (presencia ≥ 1 criterio) (C/5/2/1+) frente a pacientes

con criterios negativos (C/5/2/1-), su calidade de vida, carga de síntomas no motores e autonomía. **Pacientes y métodos.** Estudio transversal, observacional, monocéntrico. La calidade de vida se evaluó mediante PDQ-39SI, PQ-10 e EUROHIS-QOL8; los síntomas no motores, a través de la NMSS, e la autonomía, mediante ADLS (dependencia $< 80\%$). **Resultados.** De 102 pacientes incluidos (edad media: $65,4 \pm 8,2$ años; 53,9% varones; $4,7 \pm 4,5$ años de evolución), 20 (19,6%) fueron C/5/2/1+: 6,9% el criterio 5, 17,6% el criterio 2 e 4,9% el criterio 1. El 37,5% (12/32) e el 25% (5/20) de pacientes con fluctuaciones motoras e discinesias, respectivamente, fueron C/5/2/1-. El grupo C/5/2/1+ presentaba una peor calidade de vida relacionada con la EP (PDQ-39SI: $25,6 \pm 14$ frente a $12,1 \pm 9,2$; $p < 0,0001$) e global (PQ-10: $6,1 \pm 2$ frente a $7,1 \pm 1,3$; $p = 0,007$ / EUROHIS-QOL8: $3,5 \pm 0,5$ frente a $3,7 \pm 0,4$; $p = 0,034$) e mayor carga de síntomas no motores (NMSS: $64,8 \pm 44,8$ frente a $39,4 \pm 35,1$; $p = 0,007$). Considerando ADLS $< 80\%$ como criterio de referencia, la sensibilidad e la especificidad fueron del 92,7% e 45%, respectivamente. Los pacientes C/5/2/1+ con fluctuaciones motoras ($n = 20$) mostraban una peor calidade de vida respecto a aquellos con fluctuaciones motoras pero C/5/2/1- ($n = 12$) (PDQ-39SI: $25,6 \pm 14$ frente a $19,2 \pm 7,3$; $p = 0,157$). **Conclusiones.** La calidade de vida, los síntomas no motores e la autonomía son peores en pacientes que cumplen ≥ 1 criterio 5-2-1. Los criterios 5-2-1 podrían ser una herramienta de cribado sencilla para identificar pacientes con EP que precisan optimización del tratamiento.

06.

Trombectomía: de los ensayos a la realidad

Bello Otero L^a, Martínez Hervés H^a, López Caneda CH^a, Couso Pazó I^a, Vila Nieto O^b, Fernández Pérez MJ^{a,c}, Maciñeiras Montero JL^{a,c}, Sánchez Herrero J^{a,c}

^aServicio de Neurología ^bServicio de Radiodiagnóstico. Sección de Neuroradiología. ^cUnidad de Ictus. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Objetivo. Analizar los resultados clínicos e radiológicos de los pacientes con ictus isquémico agudo sometidos a tratamiento endovascular en un hospital terciario. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo e descriptivo de los resultados de las trombectomías mecánicas realizadas entre julio de 2016 e octubre de 2018. Se analizaron variables demográficas (sexo, edad, centro de referencia), clínicas (NIHSS, escala de Rankin modificada, mortalidad), radiológicas (TICI), terapéuticas (fibrinólisis, tipo de anestesia) e asistenciales (tiempo inicio-punción e inicio-recanalización). **Resultados.** Se evaluaron 155 pacientes (47,1% mujeres), con una edad media de 70 años. El 63,2% pertenecían al área de referencia e un 36,8% fueron derivados de otros centros. La media de NIHSS inicial fue de 18. Un 53,5% recibieron previamente activador tisular del plasminógeno recombinante. El 69,7% se sometieron a anestesia general. El tiempo medio entre inicio de la clínica e la punción arterial fue de 260 min (234 min en pacientes del área e 302 min en los derivados). Entre inicio e recanalización, el tiempo medio fue de 305 min. Un 80,6% obtuvieron un TICI $\geq 2B$. A los tres meses, un 45,6% de los pacientes obtuvieron una escala de Rankin modificada ≤ 2 . La mortalidad intrahospitalaria fue de un 14,8% e, a los tres meses, del 17,4%. **Conclusiones.** Los resultados en cuanto a tiempo, recanalización, mortalidad e escala de Rankin modificada a los tres meses son similares a los obtenidos en los estudios pivotaes de trombectomía, lo que demuestra su eficacia e seguridad en la práctica clínica diaria.

07.

Embolismos cerebrales de causa cardíaca inhabitual. Serie de casos de los años 2017-2018

Juiz Fernández A, García Díaz I, Rivero de Aguilar Pensado A, López Dequidt I, Rodríguez Castro E, Santamaría Cadavid M, Arias Rivas S

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La causa más frecuente

de ictus isquémico es el embolismo arterioarterial secundario a aterosclerosis de grandes vasos extracraneales. La embolia de origen cardíaco (generalmente debida a fibrilación auricular) es la segunda causa más frecuente. Sin embargo, no deben pasar desapercibidos en la práctica clínica embolismos de causa inhabitual (aéreos, grasos, sépticos, tisulares o cálcicos). **Casos clínicos.** Revisión de la casuística de embolismos cardíacos inhabituales en pacientes ingresados por ictus isquémico durante los años 2017-2018. Caso 1: mujer de 69 años, con dificultad para emitir lenguaje y ateromatosis calcificada de la unión sinotubular de la aorta ascendente; diagnóstico: embolismo cerebral cálcico. Caso 2: mujer de 75 años, que ingresó por debilidad del miembro superior derecho; diagnóstico: necrosis caseificante sobre válvula mitral. Caso 3: mujer de 66 años, con cefalea intensa y endocarditis por *Pantoea agglomerans*; diagnóstico: embolismo cerebral séptico. Caso 4: mujer de 34 años, que ingresó por dificultad para la articulación del lenguaje y endocarditis de Limbman-Sacks; diagnóstico: síndrome antifosfolípido primario. Caso 5: mujer de 38 años, con cáncer de ovario y dificultad para la emisión del lenguaje; diagnóstico: endocarditis trombótica no bacteriana. Caso 6: mujer de 82 años, con dificultad para la emisión del lenguaje; diagnóstico: mixoma cardíaco. **Conclusiones.** Datos de la exploración general, enfermedades concomitantes y presencia de infartos en múltiples territorios ayudan en la mayoría de los casos al diagnóstico de los embolismos cerebrales de causa inhabitual.

O8.

Síndrome de rebote tras supresión de fingolimod

Costa Arpín E, García Díaz I, Corredera García E, Martínez Vázquez F, Prieto González JM

Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La supresión de fármacos de alta eficacia en pacientes con esclerosis múltiple puede asociarse a

un síndrome de rebote o al aumento de la actividad clínica y radiológica que excede la previa al inicio del fármaco. **Objetivo.** Describir dos casos de rebote tras la supresión de fingolimod. **Casos clínicos.** Estudio retrospectivo no intervencionista de pacientes con esclerosis múltiple que presentaron síndrome de rebote tras la supresión de fingolimod. Se ha registrado síndrome de rebote en dos pacientes, mujeres de 42 y 33 años, respectivamente. La tasa anualizada de brotes previa al inicio del fingolimod fue de 3 en ambos casos y descendió considerablemente tras el inicio del tratamiento (0,5 y 1). La EDSS previa al fingolimod fue de 3,5 y 2, aumentó a 4 en el primer caso y se mantuvo estable en el segundo. La duración del tratamiento fue de 31 y 50 meses. El rebote se produjo durante el primer mes tras la supresión del fingolimod. Durante el brote, la EDSS subió a 8 y 7, respectivamente. En la resonancia se detectó un gran aumento de la carga lesional con lesiones pseudotumorales. Ambas recibieron tratamiento con metilprednisolona y plasmaféresis. **Conclusiones.** Existe un riesgo de rebote tras la supresión del fingolimod incluso con períodos de lavado cortos. Es posible que la rápida restauración de los linfocitos circulantes pueda ser el responsable de este síndrome.

O9.

Adhesión terapéutica en pacientes con esclerosis múltiple en el área sanitaria de Ferrol

Tuñas Gesto C, Suárez Castro E, Doporto Fernández A, Azarkane K, Expósito Ruiz I, Aneiros Díaz A, Rodríguez Yáñez M, Abella Corral J, Macías Arribí M, Llana González MA

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad crónica que ocasiona discapacidad y requiere un tratamiento a largo plazo. La falta de adhesión (definida por la Organización Mundial de la Salud como comportamiento respecto a las recomendaciones prescritas por un profesional de la salud) se relaciona con un peor pro-

nóstico. **Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo, observacional y transversal que incluyó a 128 pacientes con EM en tratamiento con terapia modificadora de la enfermedad (TME) autoadministrada. El objetivo primario es determinar el grado de adhesión al tratamiento con TME autoadministrada en pacientes con EM en el área sanitaria de Ferrol mediante una entrevista telefónica, utilizando el cuestionario de Morisky-Green. Como objetivo secundario se evalúa si existen diferencias significativas en el grado de adhesión entre los distintos fármacos o vías de administración. **Resultados.** De la muestra final de 106 pacientes (15% interferón β -1a intramuscular, 10% acetato de glatiramer, 9,4% y 16% interferón β -1a subcutáneo de 22 y 44 μ g respectivamente, 11,2% interferón β -1b, 15% teriflunomida, 10% dimetil fumarato y 12% fingolimod), un 86,8% fueron considerados adherentes, siendo el olvido de administración la principal causa de la no adhesión. No se observaron diferencias estadísticamente significativas respecto al nivel de adhesión entre los distintos fármacos ni vías de administración. **Conclusiones.** Los datos del presente estudio indican un elevado nivel de adhesión al tratamiento inmunomodulador autoadministrado en nuestros pacientes y no se evidencian diferencias significativas entre fármacos o vías de administración.

PÓSTERS

P1.

Síndrome de encefalopatía posterior reversible con afectación diencefálica e infratentorial secundario a hipercalcemia paraneoplásica

Rivero de Aguilar Pensado A^a, Rodríguez Castro E^a, Juiz Fernández A^a, López Traba A^a, Seijo Raposo IM^a, García Díaz I^a, Barral Segade P^b, Zamarrón Sanz C^c

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Intensiva. ^cServicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES) se caracteriza por el desarrollo de edema cerebral vasógeno de predominio parietooccipital y síntomas neurológicos en el contexto de una disfunción transitoria de la barrera hematoencefálica. Constituye un espectro del cual se han descrito variantes menos frecuentes con afectación predominantemente diencefálica o troncoencefálica, reflejo de la menor capacidad de autorregulación vascular del territorio vertebrobasilar. Se presenta un caso infrecuente de PRES extenso y fatal asociado a hipercalcemia tumoral. **Caso clínico.** Varón fumador de 58 años, que consulta por deterioro del estado general. Ingresó tras detectarse una masa pulmonar de aspecto tumoral, desconocida hasta entonces. A las pocas horas sufre una crisis convulsiva, seguida de postura de descerebración bilateral. Se realiza una resonancia magnética que excluye oclusión basilar, pero demuestra extensas áreas de hiperseñal en secuencias FLAIR, DWI y ADC en troncoencefalo, tálamos, hemisferios cerebelosos y sustancia blanca subcortical, de predominio posterior. Se realiza un cribado general de causas de PRES, detectándose una hipercalcemia grave (18,5 mg/dL), en ausencia de hipertensión arterial o toma de fármacos predisponentes. Se traslada a la unidad de cuidados intensivos para ajuste hidroelectrolítico mediante hemodiálisis. Una tomografía computarizada corporal confirma una neoplasia pulmonar con afectación metastásica hepática y suprarrenal, sin evidencia de lesiones óseas. Se biopsia una lesión cutánea de aspecto sospechoso, que es compatible con una metástasis de carcinoma epidermoide. Se decide limitar el esfuerzo terapéutico y el paciente acaba falleciendo. **Conclusión.** Este caso supone un ejemplo de PRES atípico, tanto por su origen metabólico paraneoplásico como por su extensa afectación supra e infratentorial.

P2.

Disección triple y progresiva de las arterias cervicales asociada a infección del tracto respiratorio superior

García Díaz I, Rodríguez Castro E, Juiz Fernandez A, López Traba A, Seijo Raposo IM, Rivero de Aguilar Pensado A, Fernández Cabrera A, Mosqueira Martínez A, López Dequidt I, Santamaría Cadavid M, Arias Rivas S, Rodríguez Yáñez M

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La fisiopatología de las disecciones arteriales cervicales se desconoce. Se ha postulado que, además de los traumatismos, determinados factores ambientales como las infecciones podrían actuar como precipitantes. Hasta en un 15% la afectación es múltiple y simultánea de varias arterias cervicales. **Caso clínico.** Mujer de 45 años, que consulta en urgencias por ptosis palpebral y miosis izquierdas, asociada a intensa cefalea irradiada al cuello. En las 72 horas previas había presentado tos, odinofagia y fiebre. La exploración demuestra un síndrome de Horner izquierdo. Los análisis detectan una elevación de marcadores inflamatorios. El estudio neuroecográfico muestra un flujo preoclusivo en el bulbo carotídeo izquierdo con estrechamiento de la luz distal. Con la sospecha de una disección carotídea ingresa y se realiza una resonancia magnética, que confirma dicha hipótesis. Tras vigilancia y control analgésico se decide el alta. Tres semanas más tarde reingresa por intenso empeoramiento de la cefalea. Una nueva resonancia demuestra la disección de ambas arterias vertebrales extracraneales, además de la carotídea ya conocida. Se completa el estudio sin objetivarse datos definitivos de vasculopatía sistémica. La evolución posterior es buena y el control radiológico a los seis meses evidencia una resolución subtotal de las disecciones. **Conclusiones.** Debe estar atento a la posibilidad de una disección múltiple y simultánea de las arterias cervicales dado el riesgo de complicaciones potencialmente graves. En este

caso, fue el empeoramiento diferido de la cefalea lo permitió detectar la progresión. Destaca también el antecedente infeccioso reciente, más frecuente en estos casos.

P3.

Trastorno de conducta del sueño REM: ¿síntoma o factor de riesgo?

Vicente Alba P^a, Moreno Carretero MJ^a, Lagoa Labrador I^b, Fernández Gil S^b, Tubio Pérez RA^c, Mosteiro Añón MM^c, Torres Durán ML^c, Muñoz Martínez MJ^c

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurofisiología. ^cServicio de Neumología. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. El trastorno de conducta del sueño REM se caracteriza por conductas vigorosas, pesadillas y ausencia de atonía muscular durante el sueño. Puede ser la primera manifestación de una enfermedad neurodegenerativa, las alfasinucleidopatías. Sin embargo, según su origen, se clasifica en agudo o subagudo (que incluye la etiología medicamentosa), crónico secundario (relacionado con enfermedades neurodegenerativas) y crónico idiopático. **Pacientes y métodos.** Estudio epidemiológico, descriptivo y retrospectivo de los pacientes diagnosticados de trastorno de conducta del sueño REM en la consulta de trastornos del sueño. Se analizaron variables sociodemográficas y clínicas y uso de fármacos. **Resultados.** Se diagnosticaron 15 pacientes con trastorno de conducta del sueño REM, 60% varones, con una mediana de edad de 69 años. El trastorno más frecuente fue el secundario (40%), seguido del farmacológico (33,3%) y el idiopático (26,7%). La mediana desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico de la enfermedad neurodegenerativa fue de dos años. La enfermedad de Parkinson idiopática fue la asociación más frecuente (26,7%). El 46,7% de los pacientes tenían otro trastorno del sueño concomitante, el más frecuente el síndrome de apnea/hipopnea del sueño, y su tratamiento permitió un mejor control sintomático. **Conclusión.** Es imprescindible realizar un correcto diagnóstico etiológico de los trastornos de conducta del sueño REM para

excluir causas tratables, poder realizar un seguimiento a largo plazo en pacientes seleccionados y abordar un tratamiento integral de las patologías asociadas.

P4.

Pelagra: descripción de un caso

Espinosa Trujillo A, Guijarro del Amo M, Alberte Woodward M, Alonso Redondo R, Álvarez Fernández L, Brañas Fernández F, Da Silva França CF, González Ardura J, Pego Reigosa R, Rodríguez Ares T, Rodríguez Rodríguez M

Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. La pelagra es una enfermedad causada por el déficit de vitamina B₃, poco frecuente en países desarrollados, ya que se relaciona con estados de malnutrición. Se presenta un caso de pelagra con síntomas neurológicos, dermatológicos y digestivos. **Caso clínico.** Mujer de 32 años, natural de la India. Consulta por parestias, debilidad en extremidades inferiores, cansancio y dolor abdominal. Es diagnosticada de polineuropatía desmielinizante sensitiva en las extremidades inferiores y tratada con suplementos de vitaminas B₁, B₆ y B₁₂ y fármacos neuromoduladores. Meses después presenta alteración conductual, consumo perjudicial de alcohol, irritabilidad, anorexia, vómitos, lesiones cutáneas en zonas acras y caídas. Exploración general: hábito caquético, lesiones dérmicas marrón-violáceas hiperqueratósicas hiperestésicas en zonas fotoexpuestas, úlceras orales y queilitis. Examen neurológico: hiperalerta, reflejos de liberación frontal, discurso incoherente, fuerza 4-/5 generalizada, hiperestesia, apalestesia distal en extremidades inferiores e hiperreflexia con arreflexia aquilea. Pruebas complementarias: niveles bajos de vitaminas B₃ y D, niveles elevados de vitaminas B₁, B₆ y B₁₂, y el resto de estudios (proteinograma, albúmina, porfirias, catecolaminas, metanefrinas, ácido 5-hidroxiindolacético, vanilmandélico, homovanílico y niveles de aminoácidos en orina) fueron normales. Biopsia de lesión cutánea compatible con pelagra. **Conclusiones.** La pelagra es una enfermedad potencialmente

mortal relacionada con la desnutrición. En nuestro medio se puede producir en pacientes alcohólicos, síndromes de malabsorción y alteraciones del metabolismo del triptófano (p. ej., síndrome carcinoide, enfermedad de Hartnup). Este caso posiblemente se desencadenó por un trastorno de la conducta alimentaria y pudo exacerbarse por la ingesta enólica y los suplementos de otras vitaminas del complejo B.

P5.

Ictus isquémico por disección carotídea en el lupus eritematoso sistémico: a propósito de un caso

Alonso Redondo R, Espinosa Trujillo A, Rodríguez Ares T, Da Silva França CF, Álvarez Fernández L, González Ardura J, Alberte Woodward M, Guijarro del Amo M, Rodríguez Rodríguez M, Brañas Fernández F, Pego Reigosa R

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. El lupus eritematoso sistémico (LES) se asocia a eventos vasculares por trombosis arterial, vasculopatía inflamatoria o aterosclerosis precoz. Suelen afectarse los pequeños vasos, siendo la disección de grandes vasos una complicación inhabitual. **Caso clínico.** Mujer de 37 años, que acude a urgencias por afasia y hemiparesia derecha del despertar. Como antecedentes presenta LES de cuatro años de evolución, tratado con prednisona y azatioprina, previamente ciclofosfamida. Tiene afectación cutánea, hematológica, articular, renal y cardiológica (SCASEST tipo infarto agudo de miocardio no Q con coronariografía normal). Se realizan tomografía computarizada y resonancia magnética cerebrales, que muestran infartos en territorios frontera de la arteria cerebral media izquierda. La angiografía muestra una estenosis crítica de la arteria carótida interna izquierda debida a una disección. Se inicia anticoagulación con heparina sódica. Durante el ingreso evoluciona favorablemente y al alta se mantiene anticoagulación oral indefinida, pues se sospecha un síndrome antifosfolípido asociado. Se inicia posteriormente tratamiento con rituximab. **Conclusiones.**

Varios estudios observacionales muestran una asociación entre LES y patología aórtica, siendo mayor el riesgo en varones, pacientes hipertensos y enfermedad de larga evolución. Respecto a la patología carotídea, existen escasas publicaciones, no suele ser una forma de presentación inicial del LES y se trata de una complicación muy infrecuente pero que es importante tener en cuenta debido a su gravedad y a la importancia que otorga al control de la tensión en estos pacientes.

P6.

Encefalopatía por contraste yodado tras procedimientos de neurointervencionismo: a propósito de un caso

García Roca L, Pérez Sousa MC, Naya L, Cores C, Valdés L, Muñoz G, Montaña G

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de A Coruña.

Introducción. La encefalopatía inducida por contraste yodado es una complicación poco frecuente de la angiografía intracraneal. Por este motivo todavía no se conoce con exactitud cuál es la causa ni sus factores predisponentes. Clínicamente se puede manifestar como ceguera, crisis epilépticas o cualquier déficit neurológico focal. Su diagnóstico es de exclusión y debe establecerse tras haber descartado complicaciones hemorrágicas o embólicas del procedimiento. **Caso clínico.** Mujer de 67 años, que presentó una crisis tónicoclónica generalizada tras la embolización de un aneurisma de la arteria cerebral anterior derecha. En la tomografía axial computarizada realizada inicialmente se objetivó la presencia de edema cortical frontal derecho, que se había resuelto en el estudio de imagen de control a las 48 horas. Se confirmó así el diagnóstico definitivo de encefalopatía por contraste y su naturaleza reversible. **Conclusión.** Considerando el excelente pronóstico habitual con tratamiento conservador, debe tenerse presente esta entidad como posible causa de sintomatología neurológica tras un procedimiento de neurointervencionismo y aprender a diferenciarlo de otras.

P7.

Paraparesia espástica tipo 4: una nueva mutación

López Díaz LM^a, Martínez Pérez-Balsa A^b, Cid Rodríguez C^a, Ozaita Arteche G^a, García Estévez DA^a

^aServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

^bServicio de Neurología. Hospital de Burela. Lugo.

Introducción. La paraparesia espástica familiar tipo 4 es el tipo más frecuente de paraplejía espástica dominante hereditaria en muchos países. La penetrancia es dependiente de la edad e incompleta, incluso en individuos mayores. Este proceso se debe a mutaciones en el gen *SPG4*, situado en el cromosoma 2, que codifica la proteína espastina. Se han identificado más de 240 mutaciones en dicho gen. Mutaciones en *SPG4* son responsables de la forma más frecuente de paraparesia espástica hereditaria no complicada autosómica dominante. **Caso clínico.** Paciente de 83 años, con antecedentes familiares de madre y tío materno (ambos fallecidos) que ‘arrastraban las piernas’. Crisis parcial compleja hace dos años. Presenta alteraciones de la marcha: ‘arrastra los pies, se le quedan agarrotadas las piernas’ desde ‘hace años’. Hipoacusia desde hace 15 años. Sin dolor ni calambres nocturnos, sin síntomas en miembros superiores, ni datos sugestivos de deterioro cognitivo ni alteraciones visuales o esfinterianas. Se le administra baclofeno y tizanidina, con poca mejoría de la sintomatología. En la exploración neurológica presenta funciones superiores conservadas. Movimientos oculares normales. Sensibilidad conservada. Hiperreflexia generalizada. Reflejo cutáneo plantar extensor bilateral. Marcha espástica bilateral. Sin parkinsonismo. Pruebas complementarias: TSH, vitamina B₁₂, RPR-TPHA, VIH y Lyme, negativos. Resonancia magnética cerebral: tenue hiperintensidad difusa en tegmento protuberancial, que sugiere microangiopatía; infarto lacunar antiguo en el centro semioval derecho; sin hidrocefalia; resto normal. Resonancia magnética medular: estenosis del canal cer-

vical con ligera compresión medular en C4-C5, sin hiperseñal medular ni estenosis del canal lumbar. EMG: sin alteraciones. Posteriormente se realiza estudio genético, identificándose en heterocigosis en el gen *SPG4* el cambio de una timidina por una guanina (NM-014946.3: C.1553T>G) que previsiblemente produce el cambio de una leucina por una arginina en la cadena aminoacídica (NP-055761.2: p.L518R), no descrita previamente. **Conclusión.** Se describen hallazgos de paraparesia espástica tipo 4 en una nueva mutación en el gen *SPG4*, no descrita previamente en la bibliografía y predictiva de ser patógena.

P8.

Hidrocefalia crónica del adulto: protocolo de atención en el Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

Pardo Parrado M^a, Varela Rois P^b, Pérez Lorenzo G^a, Silvarrey Rodríguez S^c, Pastor Zapata A^b, Yáñez Baña RM^a, Rodríguez Fernández RM^a, Sabbagh Casado NA^a, Ozaita Arteche G^a, García Estévez DA^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. ^cServicio de Neurología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.

Introducción. La hidrocefalia crónica del adulto es una entidad clínica caracterizada por la tríada de Hakim-Adams: trastorno de la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria. Su tratamiento es quirúrgico, mediante la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal, pero una valoración previa del neurólogo puede ayudar a seleccionar mejor a los pacientes que se van a beneficiar de la intervención. **Pacientes y métodos.** En junio de 2016 se creó en el Complejo Hospitalario Universitario de Ourense una consulta específica para la atención a pacientes con sospecha de hidrocefalia normotensiva, con un protocolo de atención conjunta con el Servicio de Neurocirugía. Según dicho protocolo los pacientes son valorados inicialmente por un neurólogo, que realiza una exploración neu-

rológica y administra diferentes escalas con la finalidad de evaluar la calidad de vida, la función cognitiva y la marcha. Posteriormente, si se considera que el paciente puede beneficiarse del procedimiento, se deriva a Neurocirugía, en donde ingresa durante tres días para realizar test de infusión y drenaje lumbar. Finalmente, es valorado de nuevo por Neurología y Neurocirugía para repetir la exploración y determinar si puede beneficiarse de la colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal. **Resultados.** Desde la creación de esta consulta, se han valorado 65 pacientes, de los cuales sólo 17 han sido candidatos a cirugía. **Conclusión.** Al analizar los datos obtenidos, podemos deducir que una buena valoración médica es vital para evitar intervenciones innecesarias; asimismo, poder contar con un protocolo de atención ayuda a evitar demoras en el tratamiento de pacientes que puedan beneficiarse del tratamiento quirúrgico.

P9.

Demencia frontotemporal y parkinsonismo: una nueva mutación en el gen *FUS*

Pías Peleteiro JM^a, Rivero de Aguilar Pensado A^a, Pardo Fernández J^a, Cortés Hernández J^b, Cacabelos Pérez P^a, Naveiro Soneira JJ^a, Aldrey Vázquez JM^a

^aServicio de Neurología. ^bServicio de Medicina Nuclear. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. El término ‘demencia frontotemporal’ engloba un conjunto de síndromes clínicos heterogéneos caracterizados por alteraciones en la conducta, la personalidad y el lenguaje, y atrofia focal de los lóbulos cerebrales homónimos. Se trata de una entidad en gran medida heredable, con mutaciones patógenas descritas en genes como *C9ORF72*, *MAPT*, *GRN* y otros. Frecuentemente se observa un continuo clínico entre la demencia frontotemporal y algunos trastornos motores como la enfermedad de la neurona motora y el parkinsonismo. **Caso clínico.** Varón de 77 años, institucionalizado, derivado para valoración cognitiva por presentar alteracio-

nes de la conducta. Antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus, consumo perjudicial de alcohol en el pasado y trastorno crónico de ideas delirantes de inicio a los 50 años. La evaluación clínica reveló un deterioro cognitivo frontosubcortical en rango de demencia, liberación de reflejos atáxicos y un síndrome parkinsoniano asimétrico. El análisis de sangre y el estudio serológico no demostraron causas tratables de deterioro cognitivo. La TC y la PET encefálicas pusieron de manifiesto atrofia e hipometabolismo de predominio frontotemporal. La electroneuromiografía no evidenció datos de enfermedad de neurona motora. La SPECT cerebral de transportadores de dopamina reveló una incipiente degeneración de la neurona dopaminérgica presináptica. El estudio de genes relacionados con la demencia frontotemporal identificó una variante *missense* en heterocigosis en el gen *FUS* (NM_004960.3:c.1292C>T; NP_004951.1: p.P431L). **Conclusión.** Este caso supone un ejemplo de demencia frontotemporal de inicio psiquiátrico extraordinariamente precoz por una nueva mutación en el gen *FUS*, alteración muy infrecuente que suele ligarse a enfermedad de la neurona motora o, como en este caso, a parkinsonismo.

P10.

Restricción de la difusión en la sustancia negra tras un ictus isquémico que afecta a los ganglios basales: a propósito de un caso

Doperto Fernández A^a, Canedo Antelo M^b, Castiñeira Mourenza JA^b, Tuñas Gesto C^a, Azarkane K^a, López Dequít I^c, Puente Hernández M^c, Santamaría Cadavid M^c, Rodríguez Castro E^c, Arias Rivas S^c, Rodríguez Yáñez M^c

^aSección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide/Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ^bServicio de Radiología. ^cServicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. En estudios histopatológicos cerebrales de autopsia humana se ha objetivado la pérdida neuronal

en la sustancia negra tras infartos de ganglios basales ipsilaterales. Las secuencias de resonancia magnética ponderadas en difusión son útiles para detectar alteraciones de señal de la sustancia negra en estos pacientes. Esto se observa con mayor frecuencia en ictus de etiología embólica y en aquellos en los que existe afectación del globo pálido ipsilateral y no parece existir repercusión clínica. **Caso clínico.** Varón de 65 años, con múltiples factores de riesgo cardiovascular, que ingresó en Neurología por un ictus isquémico en el territorio de la arteria cerebral media derecha; tratado con fibrinólisis intravenosa y posterior trombectomía de rescate, con recanalización satisfactoria. Se realizó estudio etiológico del ictus, con esclerosis valvular aórtica, ateromatosis carotídea bilateral y extrasistolia auricular frecuente, sin otros hallazgos. La resonancia magnética cerebral realizada a los 11 días tras el ictus mostró restricción de la difusión en la sustancia negra derecha, además de la lesión isquémica en la práctica totalidad del territorio de la arteria cerebral media derecha, con afectación del putamen y del complejo lenticular. **Conclusiones.** No deben confundirse los hallazgos de resonancia magnética de este paciente con la presencia de un nuevo infarto en este territorio, sino que deben interpretarse como cambios secundarios a la lesión isquémica precedente. Una explicación etiológica propuesta para estos hallazgos sería la desinhibición gálgica tras la lesión focal del estriado, que daría lugar a degeneración transináptica de las neuronas de la sustancia negra.

P11.

Epilepsia farmacorresistente: ¿tratamiento con cirugía o inmunoterapia?

Rodríguez Ares T, Melo Bicchi M, Detyneki K, Kanner AM

Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción. El anticuerpo antiglutamato descarboxilasa-65 (GAD65) es un biomarcador de trastornos autoinmunes, entre los que se incluye encefalitis límbica, que causa tanto crisis

agudas como epilepsia crónica. La incidencia de epilepsia relacionada con el anticuerpo anti-GAD podría ser mayor de lo que se cree, ya que su diagnóstico es tan desafiante como su tratamiento. Las presentaciones clínicas típicas, como la epilepsia del lóbulo temporal de inicio en adultos, junto con la evidencia de inflamación de líquido cefalorraquídeo, requieren un estudio de autoinmunidad. **Caso clínico.** Mujer diestra de 53 años, con historia de varias endocrinopatías, incluyendo diabetes mellitus tipo 1 e hipotiroidismo, y un episodio psicótico a los 19 años, seguido de una depresión crónica. Consulta por epilepsia, que comenzó a los 21 años de edad y cursa con crisis focales sin y con pérdida de consciencia, mensualmente, y de forma excepcional crisis tonicoclónicas generalizadas. La resonancia cerebral presenta aumento en el volumen de la amígdala derecha y el EEG muestra un foco ictal e interictal temporal derecho. Tras el tratamiento con más de tres fármacos adecuados en dosis óptimas, se diagnostica epilepsia farmacorresistente. El estudio de autoinmunidad demuestra títulos altos de anticuerpos anti-GAD65 en suero y en líquido cefalorraquídeo. **Conclusiones.** Este caso ilustra una epilepsia focal que podría relacionarse con la lesión estructural subyacente o bien atribuirse a encefalitis límbica crónica en el contexto de su enfermedad autoinmune. Debido a esto, el tratamiento es la inmunosupresión, pero cabe valorar la opción quirúrgica.

P12.

Ictus isquémico tras picadura de avispa asiática (*Vespa velutina nigrithorax*): descripción del primer caso de la bibliografía

Arias Rivas S, Pías Peleteiro JM, Santamaría Cadavid M, Rodríguez Castro E, López Dequít I, Saavedra Piñeiro M

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La colonización en Galicia de la avispa asiática (*Vespa velutina nigrithorax*) se ha convertido en un problema de salud pública. Se han descrito múltiples complicaciones tras

su picadura, incluyendo reacciones alérgicas graves mortales, pero este es el primer caso descrito en la bibliografía de ictus isquémico sin otra causa aparente tras picadura de avispa asiática en nuestra comunidad. **Caso clínico.** Varón de 55 años, apicultor, que a las 13:30 h sufrió múltiples picaduras de avispa asiática en ambos pies, presentando *rash* cutáneo, hipotensión y bradicardia. Atendido por los servicios de urgencias, recibió adrenalina, corticoides y antihistamínico. A las 22 h se avisó que el paciente presentaba clínica compatible con ictus isquémico de la arteria cerebral media derecha, con tiempo de evolución desconocido. Se realizó una resonancia magnética, que mostró un infarto en el territorio de la arteria cerebral media derecha, con lesión establecida en FLAIR, y oclusión arterial distal correspondiente a dicho territorio. **Conclusiones.** Múltiples mecanismos fisiopatológicos se han postulado como causantes de lesiones isquémicas en el contexto de picaduras de animales. Hipotensión e hipoxia relacionadas con reacción anafiláctica, trombogénesis y vasoconstricción inducida por sustancias inflamatorias son algunos de ellos. La avispa asiática se caracteriza porque su veneno contiene toxinas que afectan a la hemostasia y numerosas neurotoxinas no identificadas en otras especies, lo cual podría justificar su patogenia en el ictus isquémico y en otras patologías neurológicas como la neuralgia pospicadura. Las complicaciones neurológicas de las picaduras de avispa asiática podrían ser más frecuentes de lo esperado debido a una mayor expresión de neurotoxinas y toxinas hemostáticas que en otras especies de insectos.

P13.

El caso de un paciente que no podía guiñar un ojo

López Caneda CH, Martínez Hervás H, Bello Otero L, Couso Pazo I, Sánchez Herrero J

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La apraxia unilateral al cierre palpebral es un trastorno poco

frecuente en el que existe una disociación entre el cierre voluntario de uno de los párpados y la preservación del cierre involuntario. **Caso clínico.** Varón de 59 años, diestro, que ingresa en el Servicio de Neurología con clínica de ictus de la arteria cerebral media derecha por oclusión de la rama M2 temporoparietal en angiotomografía. Al ingreso presenta hemianopsia izquierda, hemiparesia izquierda de predominio braquiofacial, hipoestesia, paresia facial central izquierda y anosognosia, junto con incapacidad para el cierre voluntario del ojo izquierdo. El paciente conservaba el cierre al parpadeo espontáneo de ambos ojos, mantenía los ojos cerrados durante el sueño y preservación del reflejo corneal y de amenaza. **Conclusiones.** La apraxia al cierre palpebral es una alteración infrecuente, habitualmente bilateral, asociada en gran parte a enfermedades neurodegenerativas o vasculares. Revisando la bibliografía existente, los pocos casos descritos en su forma unilateral han afectado todos ellos al ojo izquierdo y se han relacionado con lesiones agudas o subagudas hemisféricas derechas, en su mayor parte en la corteza parietal, de diferente extensión, al igual que en este caso. No se conoce con detalle la fisiopatología de la apraxia unilateral al cierre palpebral; en algunos casos, este trastorno se ha presentado relacionado con la presencia de impersistencia motora, por lo que se ha postulado como un posible espectro de un mismo fenómeno. Los pocos casos descritos se han observado en relación con afectación del hemisferio derecho, sin conocerse completamente su localización ni fisiopatología.

P14.

Déficit de carnitina palmitoil-transferasa II: a propósito de un caso

Tuñas Gesto C, Doporto Fernández A, Azarkane K, Suárez Castro E, Expósito Ruiz I, Aneiros Díaz A, Rodríguez Yáñez M, Abella Corral J, Macías Arribí M, Llana González MA

Sección de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. El déficit de carnitina palmitoiltransferasa II es una enfermedad metabólica hereditaria que afecta a la oxidación mitocondrial de ácidos grasos de cadena larga y se relaciona con la mutación del gen *CPT2*. **Caso clínico.** Varón de 15 años, sin antecedentes de interés, que presenta episodios recurrentes de rabdomiólisis en el contexto de viriasis o ejercicio físico intenso, con valores de creatinina de hasta 100.000 UI/L y buena respuesta a fluidoterapia. En la exploración presenta leve ptosis bilateral simétrica, siendo el resto de exploración neurológica y general normal. Se realiza estudio neurofisiológico, que descarta daño miopático. Se plantea el diagnóstico diferencial entre trastornos del metabolismo lipídico y otros trastornos menos probables, como alteraciones del metabolismo del glucógeno o enfermedades de origen mitocondrial. Ante el descrito cuadro clínico, se solicitan niveles de acilcarnitinas de cadena larga, que resultaron elevados, lo cual orienta a un déficit de carnitina palmitoiltransferasa II o, menos probablemente, a un déficit de carnitina acilcarnitina translocasa. Con este resultado se solicita estudio genético de *CPT2* y *SLC25A20*. Se detectan dos mutaciones del gen *CPT2* en heterocigosis compuesta que podrían justificar un fenotipo de la forma infantil. **Conclusión.** Ante una clínica compatible con un trastorno del metabolismo lipídico, deben solicitarse los niveles de acilcarnitinas. El tratamiento de este trastorno metabólico consiste en evitar el ayuno prolongado, el ejercicio físico intenso y las bajas temperaturas, así como una dieta baja en grasas y alta en carbohidratos. Se puede utilizar el aceite de tri-

glicéridos de cadena media en el plan alimentario.

P15.

Cavernomatosis cerebral múltiple: situación actual en nuestra área

Couso Pazó I, Repáraz Andrade A, Melcón Crespo C, Blanco Barca MO, Martínez Hervés H, Bello Otero L, López Caneda CH, Castro Vilanova MD

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro. Vigo, Pontevedra.

Introducción. La cavernomatosis cerebral múltiple es una enfermedad vascular malformativa que afecta al sistema nervioso central. Puede presentarse esporádicamente o con patrón de herencia autosómica dominante. Hay tres genes principales asociados: *KRT1*, *CCM2* y *PDCD10*. **Pacientes y métodos.** Estudio observacional retrospectivo de pacientes pertenecientes a nuestra área sanitaria, en los que se realizó el diagnóstico neurorradiológico de cavernomatosis cerebral múltiple o bien estudio genético por presentar historia familiar. Se consideran variables sociodemográficas, genéticas y clínicas. **Resultados.** Se analizaron 16 casos, un 75% mujeres, con una mediana de edad de 40 años (rango: 6-61 años). En nueve (56,25%), el estudio genético fue positivo mientras que en uno (6,25%) fue negativo (hay cuatro casos pendientes de resultados). Dos pacientes no aceptaron realizarlo a pesar de presentar tanto cavernomatosis cerebral múltiple como historia familiar. Ocho pacientes presentaron mutaciones patógenas o probablemente patógenas para el gen *KRT1* (88,8%); únicamente un paciente presentó una mutación considerada benigna para el gen *CCM2*. En un caso con estudio genético positivo no se objetivaron cavernomas en neuroimagen. El 16,6% nunca presentaron clínica. Entre los pacientes con síntomas, la mediana de inicio clínico fue de 31 años (rango intercuartílico: 10-39 años), a expensas mayoritariamente de epilepsia (75%). **Conclusiones.** En la mayoría de pacientes con cavernomatosis cerebral múltiple en los que se realizó estudio genético, éste fue positivo (*KRT1*). La

mitad de los pacientes se distribuyen en tres familias distintas. La mayoría de los casos comenzaron con epilepsia. Todos los pacientes asintomáticos fueron diagnosticados por historia familiar.

P16.

Neuropatía aislada del VI par craneal como manifestación neurológica de preeclampsia: a propósito de un caso

Naya Ríos L, Santos García D, García Antelo M, Castellanos Rodrigo M, García Roca L, Valdés Aymerich L, Cores Bartolomé C, Muñoz Enríquez G, Montaña Sucarrats G

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario de A Coruña.

Introducción. La preeclampsia es un trastorno relativamente frecuente durante la última mitad del embarazo, caracterizado por la presencia de hipertensión arterial y proteinuria, pudiendo asociar además otras complicaciones menos frecuentes, en algunos casos, neurológicas. Las más habituales son visión borrosa, fotofobia y cefalea. **Caso clínico.** Mujer de 32 años, sin factores de riesgo vascular conocidos ni otros antecedentes de interés, gestante en semana 39, que consulta por aumento de sus edemas en extremidades inferiores, parestias en manos, diplopía binocular horizontal y cefalea leve. Se diagnostica preeclampsia y se interrumpe el embarazo, sin incidencias. Dada la persistencia de la clínica, es valorada por Neurología y en la exploración se constata limitación completa para la abducción del ojo derecho. Un estudio completo detecta síndrome del túnel del carpo bilateral, sin otras complicaciones, y se establece el diagnóstico de neuropatía aislada del VI par craneal en el contexto de una preeclampsia. **Conclusiones.** La neuropatía aislada del VI nervio craneal durante la gestación es excepcional, existiendo unos pocos casos descritos en la bibliografía. El diagnóstico es de exclusión y el pronóstico en todos los casos descritos es favorable, con resolución de la clínica entre días y meses tras el parto.

P17.**No todo es tuberculosis**

López Traba A, Fernández Cabrera A, García Díaz I, Juiz Fernández A, Rivero de Aguilar Pensado A, Santamaría Cadavid M

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. Aunque en nuestro medio la primera hipótesis ante un patrón multinodular bilateral en radiografía y clínica compatible es la tuberculosis miliar, no se deben descartar otras posibilidades diagnósticas. **Caso clínico.** Varón de 40 años, fumador, sin antecedentes relevantes, que acude a urgencias por fiebre y síndrome general de tres meses de evolución. En la primera exploración en urgencias se encuentra con taquipnea, hipoxemia y fiebre. Se realiza una radiografía de tórax, que objetiva un patrón micronodular bilateral, por lo que se sospecha tuberculosis miliar. Ante desorientación y obnubilación progresivas del paciente, se solicita una tomografía computarizada craneal, que demuestra múltiples lesiones nodulares cerebrales hiperdensas subcentimétricas. Ante la sospecha de afectación meníngea, se realiza punción lumbar, que resulta normal. Por probabilidad de tuberculosis miliar se comienza tratamiento antituberculoso y dada la afectación del sistema nervioso central, pulmonar y hepática, se traslada al paciente a la unidad de cuidados intensivos. A los seis días del ingreso, presenta un empeoramiento respiratorio con parada cardiorrespiratoria. Debido a anemia normocítica con elevación de LDH y desviación izquierda, se realizó biopsia de médula ósea, que confirma *post mortem* infiltración carcinomatosa compatible

con adenocarcinoma pulmonar. **Conclusiones.** El patrón multinodular es una presentación infrecuente de las lesiones tumorales pulmonares, siendo el subtipo más frecuente el adenocarcinoma. Ante la presencia de lesiones micronodulares y afectación cerebral, deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial los tumores primarios de pulmón.

P18.**Los ‘blancos’, la epilepsia millennial**

Pons Revuelta A, Domínguez Vivero C, Puy Núñez A

EOXI Pontevedra-O Salnés.

Caso clínico. Mujer de 17 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos. Sin alteraciones durante la gestación, nació por cesárea programada y tuvo un desarrollo psicomotor normal. No tenía antecedentes de crisis febriles en la infancia, traumatismo craneoencefálico ni infecciones del sistema nervioso central. Tampoco se refieren antecedentes familiares de epilepsia. Padece migraña sin aura desde la pubertad. A los 14 años presentó dos crisis tónicoclónicas generalizadas, de escasa duración, seguidas de períodos postictales. Tuvo un nuevo episodio a los 16 años, tras el cual se inició tratamiento con 50 mg/12 h de lacosamida. Durante la entrevista, la paciente refirió que en las tres ocasiones las crisis fueron precedidas de un breve período de desconexión en el que visualizaba recuerdos de su vida entremezclados con imágenes de series de televisión. Se refiere a estos episodios como ‘blancos’ y reconoce que, hasta iniciar el tratamiento, eran diarios, pero nunca les había dado

controlarlos y su madre corroboró que, cuando sucedían, tenía la mirada perdida y no contestaba. Desde que recibía el tratamiento, eran menos frecuentes y la mayoría se interrumpían antes de aparecer las imágenes. La exploración física fue estrictamente normal. La paciente disponía de análisis completos, resonancia magnética encefálica de 1,5 Ts y EEG, todos ellos sin alteraciones. Se incrementó la dosis de lacosamida y ahora mismo está pendiente de revisión. **Conclusión.** De acuerdo con la clasificación de la ILAE 2017, nos encontramos ante una epilepsia de inicio focal cognitivo, con alteración del nivel de conciencia y generalización secundaria ocasional.

P19.**Miastenia grave familiar: madre e hija**

Azarkane K, Macías Arribí M, Doperto Fernández A, Tuñas Gesto C, Suárez Castro E, Expósito Ruiz I, Aneiros Díaz A, Rodríguez Yáñez M, Abella Corral J, Llana González MA

Sección de Neurología. Hospital Arquitecto Marcide/Hospital Naval. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol.

Introducción. La miastenia grave es un trastorno autoinmune que afecta a la transmisión neuromuscular. Aunque habitualmente es una enfermedad esporádica, se han descrito casos de miastenia grave familiar. **Casos clínicos.** Se presentan dos casos de miastenia grave en una familia: la madre, diagnosticada de miastenia grave a los 75 años por ptosis ocular y debilidad generalizada, y la hija, diagnosticada a los 75 años por disfonía y disfagia, e intervenida de ptosis palpebral dos años antes. Ambas presentan anticuerpos anti-RACH positivos.

Conclusiones. Consideramos que se puede tratar de una miastenia grave familiar, aunque no se han realizado estudios genéticos. La edad de comienzo de la enfermedad coincide con nuestros casos, siendo a partir de los 50 años. El riesgo de transmisión familiar en los descendientes es del 3-6 %. La presentación clínica es similar a la de la miastenia grave esporádica. La miastenia grave familiar es una enfermedad poco frecuente. Los factores genéticos relacionados no se conocen con profundidad, aunque hay casos descritos de una asociación con diversos HLA. Por ello, ante una clínica compatible en distintos miembros de la familia, hay que tener en cuenta esta entidad.